

## FICHE ARC HEMATO : Syndrome myélodysplasique et complications de leucémie

### Résumé syndrome myélodysplasique

Le syndrome 5 q - est le SEUL syndrome myélodysplasique ( pur ) avec une augmentation de lignée ( thrombocytose !!) et ne représente que 5 % des myélodysplasies.

Tous les autres consistent en une anomalie de production qualitative ET quantitative de

=> une ou plusieurs lignées

=> avec plus ou moins de blastes ( inf ou sup à 5 % )

=> avec ou sans sidéroblastes

=> avec ou sans anomalies du caryotype ( syndrome 5 q- )

La cytopénie la plus souvent retrouvé est l'anémie ( 80 % des cas )

### Résumé complications des leucémies et de leurs traitements

#### CIVD

Quelle entité surexprimée est responsable de CIVD ?

Le facteur tissulaire

Quel est son rôle, son lieu de production, de stockage ?

**Role** : Déclencheur de l'agrégation plaquettaire par activation du fibrinogène qui va venir assembler les plaquettes

Déclencheur de la cascade de coagulation par l'activation du facteur VII

**Lieu de production** :

Fibroblastes et cellules musculaires lisses du sous endothélium

macrophages et cellules spumeuses

**Lieu de stockage** : Sous endothélium

Quel est donc le retentissement biologique et clinique de la CIVD ?

Surexpression de facteur tissulaire :

=> **Activation de l'agrégation plaquettaire par fixation du fibrinogène**

=> formation de caillots et consommation de plaquettes

=> Thrombopénie et Hypofibrinogénémie

=> **Microthromboses touchant les gros organes avec conséquences fonctionnelles allant jusqu'à la défaillance multiviscérale**

=> Activation de la dégradation des caillots = Augmentation des PDF

=> **Activation de la cascade de la coagulation** = Consommation des facteurs de la coagulation

=> Altération du TQ et du TCA

=> **Hémorragies spontanées cutanéomuqueuses**

## Quelles sont les étiologies de CIVD ?

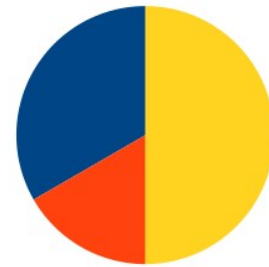
Le facteur tissulaire peut être surexprimé par :

- Les monocytes => Lors d'inflammation donc lors de SEPSIS : cause la plus fréquente de CIVD
- Libérés du sous endothélium lors d'un traumatisme violent
- Libérés d'organes riches en FT : **prostate** / **poumon** / **placenta**
- Produit par des cellules cancéreuses : **prostate** / **poumon** / **pancréas** / cellules leucémique
- Toxines : morsure de serpent venimeux,
- Embolie graisseuse,
- Déficit homozygote en PC ou PS

### En pratique :

les sepsis représentent 1/3 des CIVD  
et les pathologies obsétricales 1/6

■ SEPSIS  
■ OBS  
■ Autres



## Syndrome de lyse tumorale

- Dégradation ADN => Libération acide urique et phosphate

*NB : L'acide urique est le catabolite final des purines (adénosine et guanosine) et le phosphate permet les liaisons entre les nucléotides.*

- Dégradation des cytoplasmes => Libération potassium / LDH
- Hypocalcémie car le phosphate lysé de l'ADN vient se complexer au calcium et créer une hypocalcémie.

Donc :

**Hyper uricémie/phosphatémie/kaliémie + augmentation des LDH ET Hypo- calcémie**

### Prise en charge d'un syndrome de lyse :

=> Hyper hydratation et administration d'une uricase pour diminuer l'uricémie en 1ère intention

=> Éventuelle dialyse si absence d'amélioration

NB : Le traitement de 1ère intention est normalement fait en prévention !!

## Aplasie fébrile avec signes de sepsis en intra hospitalier

ANTIBIOTHÉRAPIE PROBABILISTE APRES PRELEVEMENT INFECTIEUX MULTIPLES sur aplasie fébrile hospitalière associé à un sepsis :

- **Piperracilline+ Tazobactam** :  $\beta$  Lactamine à très large spectre permettant d'être efficace sur le germe redouté qu'est le Pseudomonas Aeruginosa et autres BG-
- **Vancomycine** : dans le contexte de sepsis face au risque de SARM ( KTC )
- **Amikacine** : indiqué si sepsis (instabilité hémodynamique )